FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Année 1928

THÈSE

N° 202

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Raymond JOSSE

Né le 12 juin 1901 à Segré (Maine-et-Loire)
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES FORMES CLINIQUES ET DU DIAGNOSTIC DES

NÉOPLASMES VATÉRIENS

Président : M. P. CARNOT, *Professeur*

PARIS
LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE 2,

1928

2012

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Année 1928

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Raymond JOSSE

Né le 12 juin 1901 à Segré (Maine-et-Loire)
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES FORMES CLINIQUES ET DU DIAGNOSTIC DES

NÉOPLASMES VATÉRIENS

Président : M. P. CARNOT, *Professeur*

PARIS
LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE 2,

1928

LE DOYEN. . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECENE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TESSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	BRANCA.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ALAJOUANINE	Neurologie et Psychiatrie.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BROCQ	Pathologie chirurgicale.
BRULÉ	Pathologie médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CHABROL	Pathologie médicale.
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY CLERC	Pathologie médicale.
DEBRÉ	Hygiène.
DOGNON	Physique.
DONZELOT	Pathologie médicale.
DUVOIR	Médecine légale.
ECALLE	Obstétrique.
FIESSINGER	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expérimentle.
GATELLIER	Pathologie chirurgicale.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
HUTINEL	Pathologie médicale.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ(Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEROUX	Anatomie pathologique
LEVY-SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale
METZGER	Obstétrique.
MONDOR	Pathologie chirurgicale
MOURE	Pathologie chirurgicale
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie
QUENU	Pathologie chirurgicale
RICHET Fils	Physiologie.
SÉZARY	Dermatologie et syphiligraphie.
VALLERY-RADOT (Pasteur)	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VELTER	Ophtalmologie.
VERNE	Histologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
DEMELIN	Obstétrique.
GOUGEROT	Pathologie médicale
LEQUEUX	Obstétrique
REFFERER	Histologie.
TANON	Pathologie médicale.
ZIMMERN	Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.	
ALGLAVE AUVRAY CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.
LE LORIER	Clinique obstétricale.
LEREBOULLET	Clinique médicale infantile.
LÉRI	Clinique médicale.
MOCQUOT PROUST SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.
VILLARET	Clinique médicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE (*in memoriam*)

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

INTRODUCTION

Parmi les affections du tube digestif dont le diagnostic soit facilité par les méthodes modernes de la gastro-entérologie, il nous faut signaler actuellement les cancers de l'ampoule de Vater.

S'ils ne constituent pas une affection fréquente, ce dont témoigne le petit nombre d'observations publiées jusqu'à présent, ils offrent cependant un intérêt considérable, tant par les erreurs de diagnostic auxquelles ils peuvent donner lieu, que par le peu d'extension de leurs lésions, pendant une assez longue période de leur évolution, permettant d'envisager leur cure chirurgicale.

Il nous a semblé intéressant de réunir en une thèse un certain nombre de cas récents, d'examiner à leur lumière ceux publiés antérieurement, et d'essayer d'en tirer quelques conclusions quant aux différents aspects cliniques que peuvent revêtir ces néoplasmes.

En nous autorisant à publier l'observation, toute récente, d'un malade de son service de la Clinique Médicale de l'Hôtel-Dieu, en nous faisant profiter de ses tra-

vaux et de ses conseils, M. le Professeur Carnot a grandement facilité notre tâche, aussi le prions-nous d'accepter ici l'expression de notre respectueuse gratitude.

Nous adressons également nos très vifs remerciements au Dr M. Bariéty, dont l'aide bienveillante nous permit de mener cette thèse à bonne fin.

HISTORIQUE

L'étude chronologique des différents travaux publiés sur les cancers de l'ampoule de Vater nous semble pouvoir être partagée en trois périodes.

Les thèses de Busson (Paris, 1890), et de Chambras (Paris, 1906), marquent respectivement la fin des deux premières, la troisième étant l'époque actuelle.

Première période : 1834 à 1890

La première observation de cancer de l'ampoule de Vater serait due à Bright, en 1834, qui en rapporterait un cas intéressant l'extrémité duodénale du cholédoque. Nous n'avons pu retrouver cette observation.

Successivement, Durand-Fardel (1840), William Stokes (1846), Féréol (1850), Merkel (1868), Avezou (1875), Martha (1887), Morax et A. Pilliet (1889), en apportent de nouveaux cas. On en trouve également un dans le Traité des maladies du foie, de Frerichs.

Mais plusieurs sont imprécis, ou à symptomatologie modifiée, (tel par exemple, le cas de Martha où l'on note la coexistence d'un néoplasme de la tête du pancréas), ce qui ne permet pas de s'appuyer sur toutes les observations publiées.

Aussi n'est-il pas étonnant que dans l'analyse donnée par sa thèse, Busson ne puisse arriver qu'à cette conclusion : « Cette affection présente comme symptômes principaux ceux-mêmes du cancer de la tête du pancréas. Son diagnostic certain paraît, pour ainsi dire, impossible ».

Et il indique comme signes cliniques : ictère progressif apyrétique, généralement sans douleurs très vives ; vésicule appréciable à la palpation et située beaucoup plus à droite que dans l'état normal ; foie peu augmenté de volume et, enfin, un amaigrissement progressif, continu, aboutissant à la mort.

Deuxième période : 1890 à 1906

Les deux cas de Hanot et Rendu, leur discussion à la Société Médicale des hôpitaux de Paris, attirent l'attention sur les néoplasmes vatériens. Raymond Durand-Fardel (juin 1896), Dominici (1899), apportent de nouveaux exemples de formes à ictère intermittent. En 1906 enfin, Letulle et Verliac puis Carnot et Harvier publient, à peu d'intervalle, deux observations de néoplasmes à type wirsungien, avec ictère continu.

Dans un article paru dans la *Presse Médicale*, en 1906, Letulle procède à une mise au point anatomo-pathologique de la question, cependant que son élève Chambras dans une thèse très documentée, arrive, en analysant les cas connus de lui, à des conclusions cliniques bien différentes de celles de Busson.

« De tous ces symptômes, écrit-il, nous retiendrons

d'abord l'ictère, mais surtout cet ictère intermittent signalé par Rendu, le gros volume du foie, la distension de la vésicule, la diarrhée rebelle et tous les phénomènes de la dyspepsie pancréatique que peut présenter le malade ».

A la conception primitive, ictère continu et progressif, s'opposait celle de l'ictère intermittent. Mais, quoique Chambras ait insisté sur plusieurs des signes cardinaux de ces cancers, le diagnostic ne lui en paraissait pas moins : « toujours délicat, difficile, et très souvent impossible », à tel point qu'il conseillait d'avoir recours, pour l'étayer, à la laparotomie exploratrice.

Troisième période : depuis 1906

Souques et Aynaud (1907) publient deux nouveaux cas. Rimbaud et Anglada en 1909, Roger et Lapeyre en 1913, apportent des observations très détaillées.

Mais le diagnostic de cancer vatérien ne commence à pouvoir être porté avec précision, tout au moins dans une de ses formes, qu'au cours de ces dernières années ; c'est qu'intervient une nouvelle méthode d'examen du carrefour duodénal, le tubage, mis en honneur par Einhorn de New-York.

Les observations de Carnot et Libert (1921), Damade et Villar (1922), Chiray, Benda, Milochevitch (1924), celle toute récente (février-1928) du Professeur Carnot sont des plus démonstratives, et il semble que le tubage puisse répondre actuellement à ce que Chambras attendait de la laparotomie exploratrice.

GÉNÉRALITÉS

Les cancers de l'ampoule de Vater sont, ainsi que l'avait déjà noté Busson, des maladies de la seconde moitié de la vie.

Parmi les vingt-deux cas sur lesquels nous avons fait porter notre étude, nous en trouvons onze après 60 ans ; (5 après 70 ans, 6 après 60). L'autre moitié se partage en cinq cas après 50 ans, six après 40.

Le sexe féminin nous a paru plus fréquemment frappé qu'il n'était noté jusqu'alors : 8 femmes et 14 hommes ce qui, malgré tout, laisse la prépondérance à ces derniers.

La durée de l'évolution est variable selon le type anatomique ; elle est d'ailleurs difficile à apprécier exactement, certains malades ne venant à l'hôpital que vers le terme évolutif ultime de leur néoplasme.

Elle semble plus longue, ou, en tout cas, comporter des cas extrêmes plus longtemps tolérés, (2 ans, Hanot. — 21 mois, Carnot), dans la variété intestinale. Sa durée serait de 10 mois environ selon la moyenne de onze cas.

La variété cholédocienne, beaucoup plus rapide, évo-

luerait en trois mois et demi ; la Wirsungienne se rapprocherait de l'intestinale ses trois cas donnant le chiffre moyen de neuf mois.

Etiologie

Aucune observation n'indique, chez ces malades, l'existence d'affections digestives ou hépatiques ayant pu servir de point d'appel au développement du cancer.

La lithiase n'y est pas rencontrée, à l'inverse de la fréquence avec laquelle on la trouve dans les cancers des voies biliaires extra-hépatiques.

CHAPITRE I

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le but de notre thèse étant l'étude des formes cliniques et du diagnostic des cancers de l'ampoule de Vater, nous en limiterons l'étude anatomo-pathologique aux données strictement nécessaires, renvoyant le lecteur, pour complément d'informations aux articles de Bard, Pic, Letulle, et à la thèse de Chambras.

Nous n'aurons en vue que l'étude des néoplasmes primitifs de l'A. de V.

Définition

Il faut entendre par néoplasme primitif la transformation cancéreuse primitive des épithéliums constitutifs de la région vatérienne, soit de l'épithélium de l'ampoule elle-même, lorsqu'elle existe, soit de celui de la portion des canaux cholédoque et pancréatique comprise dans l'épaisseur même des parois du duodénum, autrement dit, des épithéliums occupant la région vatérienne (Letulle).

Aspect

Les cancers de l'A. V. peuvent revêtir des aspects différents, selon le siège de leur point de départ.

a) **un ampullome** (origine intestinale).

Se présente le plus souvent sous la forme d'une petite masse surélevée, en chou-fleur, de la grosseur d'une noisette à celle d'une châtaigne. Sa consistance est variable, tantôt ferme, parfois plus molle, en désintégration partielle, prenant mal les colorants. Et ce sphacèle, plusieurs fois constaté, qui provoque des hémorragies pouvant teinter en brun le liquide duodénal, vient à l'appui de l'opinion de Carnot, qui voit dans l'élimination spontanée de parcelles néoplasiques, l'origine des intermittences de l'ictère.

Examinée à un faible grossissement, cette tumeur présente des villosités, de grands pandicules pouvant donner l'aspect « en paquet d'étoupe ». C'est là le cancer villeux de Rokitansky.

Plus rarement l'aspect est celui d'une ulcération, à bords parfois à pic, du diamètre d'une pièce de 50 centimes à celui d'une pièce de billon.

b) **un néoplasme cholédocien ou Wirsungien** donnera des lésions différentes surtout au début. On constate principalement la dureté et la saillie, du volume d'un pois à celui d'une noisette, de l'A. V.

On est d'ailleurs frappé par le contraste existant entre l'intensité des signes cliniques et le peu d'étendue des

lésions anatomiques, fait explicable par la systématisation de cette région qu'Hanot dénommait le pylore pancréatico-biliaire.

Histologie

Les néoplasmes vatériens sont soit des épithéliomas à cellules cylindriques, soit des carcinomes glandulaires.

Mais si, théoriquement, le néoplasme cholédocien est caractérisé par un épithélium cylindrique, le wirsungien par des cellules cubiques, il est bien souvent impossible, d'après Ménétrier, de les différencier pratiquement, sauf en cas de lésion à son début, très localisée.

Cette étude des lésions à leur stade initial a permis d'en distinguer trois variétés principales.

a) **le cancer ampullaire** développé aux dépens de la muqueuse de l'ampoule, le plus rare pour Aynaud, nous semble au contraire le plus fréquent (11 cas sur 22).

b) **le cancer cholédocien** est la variété décrite autrefois comme la plus fréquente : nous le trouvons 9 fois sur 22. Mais, pour qu'il s'agisse indubitablement d'un cancer vatérien, il faudra absolument prouver que le néoplasme a débuté aux dépens du cholédoque, et cela dans l'épaisseur même des parois du duodénum, et même, pour plus de certitude, en *dedans des couches musculeuses de l'intestin* (test histo-pathologique de Letulle).

c) **Le cancer Wirsungien** beaucoup plus rare que les précédents (3 cas sur 22), doit subir pour être ainsi qualifié, le même contrôle histologique.

Complications

La propagation de proche en proche, atteignant la muqueuse duodénale sur une grande étendue, (cas de Chiray, Benda, Milochevitch) ne semble pas fréquente. La durée habituelle de la forme intestinale, de l'ampullome, vient d'ailleurs témoigner de l'assez longue limitation des lésions néoplasiques.

La cancérisation secondaire du pancréas est également rare. Peut-être faut-il accorder plus d'importance à la voie lymphatique et insister, avec Cotte, sur l'utilité, au cours de l'opération, d'aller explorer les groupes ganglionnaires, notamment le groupe rétro-duodénal.

La généralisation, exceptionnelle pour Busson et Chambras, se rencontrerait dans 20 % des cas pour Schüller, cité par Aynaud. Les métastases se font surtout au niveau du foie et nous les notons dans les observations de Rimbaud et Anglada, de Roger et Lapeyre.

Nous avons également été frappé par la fréquence relative — 4 cas — des *lésions péritonéales* constatées à l'opération ou à l'autopsie. Les deux observations de Merkel indiquent la présence de liquide trouble, floconneux, sanguinolent même dans un cas, ainsi que de fausses membranes de néo-formation entourant certaines anses du grêle.

Avezou constate la présence d'un litre de liquide citrin dans le péritoine de son malade, et Desmarest en trouve également en opérant celle de Chiray. Nous en

rapprochons la sensibilité abdominale (malade de Chiray), les douleurs apparues peu de temps avant la mort (cas de Merkel), alors qu'elles n'existaient pas au début, et nous nous demandons s'il ne s'agit pas dans ces cas de péritonite d'origine septique, complications d'une angiocholite évoluant à bas bruit.

La présence d'une *hydrocholécyste* est notée deux fois : (Dominici, Carnot et Harvier). Ces derniers auteurs l'expliquaient par la présence d'une « tenaille » ganglionnaire autour du cystique.

Nous n'insisterons pas sur les lésions associées *d'angiocholite* et *de pancréatite*, parfois assez accentuées pour donner un dépôt de pus dans le tube où l'on a recueilli le liquide duodénal, (cas de Chiray), pas plus que sur les abcès du foie (Rimbaud et Anglada), ou l'infiltration leucocytaire, presque purulente de la tête pancréatique (Carnot et Libert).

Mais plus intéressantes à signaler sont les *lésions de sclérose* du foie et, surtout, du pancréas, qui se retrouvent dans de nombreuses observations. Ces lésions de pancréatite scléreuse pourraient, en effet, troubler les résultats du tubage duodénal, et font comprendre les règles de prudence formulées par Chiray et Lebon, et, tout récemment, par Max Einhorn lui-même.

— Quant aux autres symptômes : hypertrophie considérable du foie, dilatation des canaux biliaires, de la vésicule, ce sont actuellement des notions trop classiques pour que nous ayons besoin d'y revenir.

CHAPITRE II

ÉTUDE CLINIQUE

L'étude clinique des néoplasmes vatériens est dominée par la situation topographique de leurs lésions : dans cette région hautement systématisée, de dimensions minimes, l'envahissement cancéreux aboutit rapidement à des phénomènes d'obstruction qui vont donner au tableau d'ensemble des signes particuliers.

Un fait, par sa constance, domine la scène, c'est *l'ictère* : c'est lui qui attire l'attention du malade, ce sont ses modalités évolutives qui vont permettre de distinguer deux formes cliniques.

L'une à ictère intermittent.

L'autre à ictère progressivement continu.

Autour de ce symptôme majeur viendront se grouper d'autres syndromes : intestinal, pancréatique, réalisant ainsi des variantes cliniques. Mais, vers la fin de l'évolution, ces variantes s'intriquent souvent, aussi est-ce surtout au début que l'on peut envisager diverses formes cliniques.

DÉBUT

Les modalités de début du cancer de l'A. V. sont assez variables.

a) **Il est parfois insidieux** l'attention du malade n'étant attirée que par un peu d'inappétence, un amaigrissement léger ; il n'y a pas de douleurs et le début apparent semble se faire avec la première poussée d'ictère. Tantôt, c'est le prurit qui se manifeste le premier, suivi à peu de jours par la jaunisse. Et cette dernière peut s'installer à si bas bruit que le malade ne s'en aperçoit qu'au réveil, ou averti par des tiers. Assez souvent, enfin, ce sont les phénomènes d'asthénie, jointe à l'amaigrissement, qui ouvrent la scène.

b) **Il peut être bruyant** marqué par des douleurs de différentes sortes : coliques légères, douleurs lancinantes, siégeant au creux épigastrique ou dans l'hypocondre droit, se propageant à l'épaule de ce côté. Elles peuvent ne durer que quelques minutes, sans signes surajoutés, et ne survenir qu'une fois ; parfois, elles persistent pendant longtemps, sujettes à des paroxysmes, s'accompagnant de vomissements glaireux ou bilieux.

Quel que soit le mode de début, l'affection se complique rapidement d'obstruction du cholédoque, et l'ictère apparaît.

PÉRIODE D'ÉTAT

I. — L'ictère

C'est un ictère par rétention dont l'évolution va dominer le tableau clinique, selon qu'elle se fera par poussées successives, ou, au contraire, de façon progressivement continue.

A. — Le syndrome ictère

C'est un ictère total avec pigmentation de la peau et des muqueuses, cholurie et décoloration des matières. D'intensité variable, du jaune clair au début, au jaune d'or ou au bronze vert de la période terminale, il s'accompagne fréquemment de prurit, ainsi qu'en témoignent les nombreuses lésions de grattage observées. Ces démangeaisons sont parfois assez pénibles pour empêcher le sommeil du malade. La bradycardie la xanthopsie se rencontrent également.

Les matières fécales sont décolorées, pâteuses, ressemblant à du mastic, parfois d'aspect graisseux. La diarrhée est peu fréquente au début et nous ne la trouvons que trois fois seulement.

Les urines très foncées « jus de pruneaux », disait le malade de Carnot, contiennent en abondance des pigments et des acides biliaires.

B. — Son évolution

1° **Forme intermittente.** — Après une période d'une durée variable d'une semaine à un ou deux mois on voit ré-

trocéder les principaux symptômes ; les démangeaisons cessent, les matières se recolorent, les urines deviennent plus claires, les téguments reprennent peu à peu leur couleur normale.

Cette *Rémission* est, au début, parfois complète, et le malade, se croyant guéri, reprend ses occupations.

Mais, bientôt, survient une *rechute* : l'ictère réapparaît, devient souvent plus intense qu'au cours de la première poussée, et avec plus de rapidité. De la diarrhée peut alors coexister, faisant pour la première fois son apparition, mais encore peu intense, et susceptible de cesser par la suite s'il survient encore une rémission.

Cette rechute se fait un temps variable après la première poussée d'ictère, cinq mois chez les malades de Carnot, de Roger et Lapeyre. Dans certains, cas, au contraire, là où les rémissions ne sont qu'esquissées, et le malade semble être atteint d'emblée d'un ictère progressivement continu (cas de Dominici, Rimbaud et Anglada).

A partir d'un certain moment, la rémission n'est plus complète : il persiste un peu de subictère des conjonctives, la coloration urinaire est plus foncée que la normale, les selles restent jaunâtres. Et, petit à petit, le malade revient au stade d'ictère que, cette fois, il n'abandonnera plus.

Mais cet ictère n'est plus celui du début : il est foncé, vert, noirâtre ; le bocal d'urines semble contenir de l'encre, et les matières, souvent modifiées par la diarrhée, fréquente à cette période, sont entièrement décolorées.

C'est, à ce moment, le même tableau que celui d'un ictère progressivement continu ; et l'on peut se demander si ce n'est pas le fait de n'avoir examiné le malade qu'à sa période ultime qui vaut, dans certaines observations, la divergence constatée entre les signes cliniques et les lésions anatomiques.

Nous avons noté la fréquence dans les derniers jours de ces malades, des phénomènes *d'insuffisance hépatique*, allant du simple délire avec prostration et somnolence jusqu'aux grands symptômes semblant relever de l'ictère grave. C'est ainsi que Féréol indiquait chez son malade : somnolence, hémorragies (nasales, gingivales, mælena), puis abattement profond entrecoupé de mouvements convulsifs, suppression des urines et mort.

Causes de la variabilité de cet ictère. — Trois hypothèses ont été invoquées pour expliquer les variations de la rétention biliaire.

Stokes pensait que le champignon cancéreux laissait, en se soulevant, passer de légers flux biliaires, jouant ainsi le rôle de soupape.

Hanot invoquait l'acholie pigmentaire, fait contredit par la présence de bile colorée dans les voies d'excrétion, constatée au cours de l'opération.

Rendu voyait là le résultat d'un spasme de l'extrémité duodénale du cholédoque.

Actuellement, Carnot revient, en quelque sorte, à l'hypothèse de Stokes, mais en en donnant pour cause la friabilité et l'énucléation spontanée de particules tumorales oblitérant le cholédoque. La désintégration

superficielle constatée à l'examen des pièces et toute en faveur de cette opinion.

Etat du foie et des voies biliaires. — Toutes les observations ne donnant pas de renseignements précis à ce sujet, notons simplement que l'augmentation de volume du foie semble rapide, et qu'elle se fait dans la plupart des cas.

On palpe le bord inférieur de l'organe à cinq travers de doigts du rebord costal : il est généralement dur, lisse et indolore.

La vésicule biliaire est cliniquement appréciable dans la majorité des cas. Elle peut n'être perçue qu'au cours d'une des rechutes, remplacée lors du premier examen par un empâtement profond (Carnot et Libert) ou une sensibilité douloureuse de la région vésiculaire.

Elle atteint souvent le volume d'une poire et subit un déplacement en bas et en dehors. Il est probable d'ailleurs qu'elle doit suivre les variations de l'ictère, et ne donner que tardivement le signe de Courvoisier-Terrier.

2° **Forme continue.** — L'ictère, une fois installé, ne rétrocède plus : bien au contraire, son intensité s'accroît de jour en jour. Continuité et progressivité sont donc les deux caractéristiques de cette forme, la rapprochant du cancer de la tête du pancréas. Le tableau général est le même que celui de la forme intermittente arrivée à sa période terminale. *Etat du foie et des voies biliaires.* Les observations de Letulle et Verliac, Carnot et

Harvier indiquent l'augmentation de volume du foie et celle de la vésicule, nettement perceptible à la palpation.

Dans le cas d'Avezou, il faut probablement mettre sur le compte d'une élimination de tissu néoplasique la diminution progressive de l'ictère pendant le dernier mois, avec perméabilité du cholédoque à l'autopsie. L'évolution de la maladie s'était jusqu'à ce moment, montrée progressivement continue, aussi ne voyons-nous pas là de contradiction flagrante aux deux autres observations précitées.

II. — Troubles digestifs

A. Modifications de l'appétit.

Nous avons déjà vu que l'appétit pouvait persister pendant toute la durée de la maladie, et qu'inversement, sa diminution ou sa suppression faisaient parfois partie des signes de début.

Signalons que l'anorexie, élective ou globale semble assez fréquente dans la variété de cancer wirsungien (2 cas sur 3).

B. Diarrhée.

Plus intéressants sont les troubles intestinaux, consistant : très rarement en alternatives de constipation et de diarrhée (cas de A. Pilliet), presque toujours en diarrhée qui peut revêtir trois types.

a) Un type initial, accompagnant l'ictère et généralement peu important.

b) Un type moyen, contemporain de la période d'état

(Roger et Lapeyre, Hanot, Rimbaud et Anglada), allant jusqu'à faire évacuer au malade dix à quinze selles par jour. C'est là une diarrhée de pronostic plus grave qui se rencontre particulièrement en cas d'ampullome.

c) Un type terminal, le plus fréquent, dont l'apparition coïncide souvent avec une rechute de l'ictère où sa transformation d'intermittent en progressif, ainsi qu'avec des signes d'insuffisance hépatique.

Cette diarrhée, « accident insolite au cours d'un ictère » (Rendu), a d'autant plus de valeur que, dans l'obstruction calculeuse, la constipation est la règle.

C. **Hémorragies.**

Elles peuvent être recherchées soit dans le liquide du tubage duodénal, soit dans les selles. Elles n'ont de valeur, dans ce dernier cas, que si on a soigneusement éliminé toute causes d'erreurs : ulcus duodénal, hémorroïdes, et si on a mis le malade au régime habituel.

Par l'une ou l'autre méthode, elles ont un intérêt diagnostique considérable, surtout dans la forme progressive.

Elles peuvent être minimes, décelables seulement par les réactifs, dans le liquide duodénal, ou, au contraire le teinter fortement, prenant parfois l'aspect du sang pur.

III. — Douleurs

Nous avons déjà vu que les douleurs peuvent constituer un mode de début des cancers vatériens. Elles se présentent sous deux modalités :

— Soit *initiales*, contemporaines de l'apparition de l'ictère qu'elles peuvent même précéder ; sous cette forme nous les rencontrons dans le tiers des cas. Leur intensité est variable : parfois simples coliques localisées à l'épigastre, elles peuvent être beaucoup plus intenses, simulant une colique hépatique. Elles irradient alors à l'hypocondre droit, à l'épaule de ce côté, parfois aux deux.

Elles peuvent ne survenir qu'une fois, au tout début de l'affection, ou bien se répéter, soit quelques jours après (12 jours chez le malade de Carnot), soit à plus longue échéance, et, par leur intensité, réaliser un type douloureux du cancer.

— Soit *terminales*, accompagnant alors la diarrhée, se manifestant sous forme de coliques, et venant assombrir le pronostic.

IV. — **Altérations de l'état général**

L'amaigrissement est constant au cours de ces néoplasmes, qu'ils surviennent dès le début, relevant de la nature maligne de l'affection elle-même, de l'inappétence, ou bien qu'il n'apparaisse que secondairement. De nombreux facteurs interviennent alors pour l'expliquer : absence ou intermittence de la bile dans le liquide intestinal, absence de ferments pancréatiques, déshydratation par la diarrhée.

Il se rencontre aussi bien dans la forme intermittente que dans celle à ictère continu.

V. — Phénomènes infectieux

Ces complications sont extrêmement fréquentes, puisque nous les notons 13 fois sur 22, et que toutes les observations ne donnent pas de renseignements à ce sujet.

Il se manifestent sous forme de fièvre bilio-septique, avec des clochers atteignant jusqu'à 40°, ou bien sous une forme rémittente, oscillant autour de 38°.

Pouvant survenir au cours de la période d'état de l'affection, ils se voient surtout lorsque l'ictère s'est définitivement installé et font partie, avec les douleurs, la diarrhée, les phénomènes d'insuffisance hépatique, du syndrome terminal des cancers vatériens.

Ils traduisent cliniquement l'angiocholite et la pancréatite suppurée, leur intensité étant en rapport avec les lésions anatomiques : angiocholite simple, infiltration presque purulente de la tête du pancréas, abcès du lobe gauche du foie.

Parfois également ils correspondent aux lésions péritonéales aiguës notées par quelques auteurs.

Enfin, la phlébite des membres inférieurs, l'œdème, qui peut atteindre les membres supérieurs ou la face, viennent là encore apporter leurs fâcheux présages.

CHAPITRE III

FORMES ANATOMO-CLINIQUES

L'étude analytique des principaux symptômes cliniques nous a déjà permis de distinguer, par rapport à l'ictère, deux grandes variétés, intermittente et continue. Est-il possible, en y ajoutant les signes secondaires et les renseignements fournis par le laboratoire, de pousser plus loin la distinction, et d'individualiser autant de formes cliniques qu'il est de variétés anatomiques ?

Cela nous semble réalisable pour les variétés intestinale et wirsungienne, non pour celle à début cholédocien.

I. – TYPE INTESTINAL

C'est un des plus fréquents (10 cas), et le mieux caractérisé. Il comprend les trois syndromes : hépatique, intestinal, pancréatique.

a) **Signes hépatiques** consistent en un ictère intermittent ; seul le cas de Morax vient faire exception à la règle,

mais son évolution en trois semaines peut induire à se demander s'il ne s'agit pas là de la seule période terminale de l'affection.

Ictère intermittent, à rechutes souvent nombreuses, (Hanot, Rendu, Dominici, Roger et Lapeyre, Carnot et Libert, Carnot), évoluant en dix mois en moyenne, avec des cas extrêmes de 2 ans. Il s'accompagne de distension de la vésicule biliaire, augmentation de volume du foie, symptômes capitaux au cours d'une jaunisse non continue.

Le tubage duodénal, lorsqu'il peut être pratiqué, ou, à son défaut, le repas de Boldyreff-Volhardt, montrent l'absence de bile au cours des poussées d'ictère, sa réapparition lors des rémissions

b) **Signes intestinaux** sont au nombre de deux, la diarrhée et les hémorragies.

La diarrhée est notée six fois sur dix : elle est souvent très intense dans cette forme intestinale, survenant soit à la période d'état, soit à la fin de la maladie.

Les hémorragies sont moins fréquentes, nous avons déjà vu toute la valeur diagnostique qu'elles possèdent, unies à un ictère intermittent, avec signe de Courvoisier-Terrier.

c) **Signes pancréatiques**. Le tubage duodénal permet de constater la présence des trois ferments, écartant l'hypothèse de néoplasme de la tête pancréatique, à laquelle fait songer la distension vésiculaire. L'examen des selles montre d'ailleurs l'absence de stéarrhée et d'hypostéatolyse.

En somme :

Ictère intermittent avec grosse vésicule.
Fréquence de la diarrhée.
Possibilité d'hémorragies intestinales.
Persistance de l'excrétion du suc pancréatique.

Tels sont les signes majeurs de l'ampullome vatérien. Les douleurs, les troubles digestifs intenses y semblent moins fréquents que dans les autres formes.

II — TYPE PANCRÉATIQUE

Le plus rare de tous — 3 cas — se manifeste, à l'inverse du précédent, par un ictère progressivement continu, sans aucune rémission.

Le tubage duodénal y montrerait, outre l'absence de bile, celle des ferments pancréatiques. Les observations que nous avons étudiées étant antérieures à l'emploi de ce mode d'examen, on ne relève que la négativité de l'épreuve de Sahli (Carnot et Harvier).

En somme, ce seraient les signes d'un cancer de la tête du pancréas : ictère noir, signe de Courvoisier-Terrier, absence de suc pancréatique s'il ne s'y ajoutait la possibilité d'hémorragies constatables, soit dans le liquide duodénal, soit dans les selles.

Le début de cette forme est fréquemment marqué par l'inappétence, parfois l'anorexie élective. L'amaigrissement y est rapide, la cachexie précoce. La durée de l'évolution serait, en moyenne, de neuf mois.

III. — TYPE CHOLÉDOCIEN

Ce serait le type le plus fréquent : 11 cas. On peut toutefois se demander si un contrôle histologique précis, uni au tubage duodénal, ne lui fera pas perdre de sa fréquence aux dépens des deux autres formes.

Cliniquement, il se traduit par un ictère, soit intermittent, soit continu. Il est donc inutile de reprendre l'étude de signes déjà connus.

Au point de vue du tubage, il possède les caractéristiques suivantes :

— Variabilité de la présence biliaire (f. intermittente), ou absence complète de cette sécrétion (f. continue).

— Présence des ferments pancréatiques.

Présence fréquente d'hémorragies, et souvent de sang pur, soit normalement, soit après épreuves de Melzer-Lyon.

C'est donc dans cette forme que l'on pourra trouver, au moment d'une rémission, en cas de type intermittent, la présence simultanée de bile, suc pancréatique et sang.

C'est le type anatomique dont l'évolution semble la plus brève : 3 mois et demi en moyenne.

CHAPITRE IV

—

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de cancer de l'ampoule de Vater n'est pas, règle générale, un diagnostic « de début ». Quelle qu'en soit la variété, il est d'autres affections, plus fréquentes, que l'on doit éliminer tout d'abord.

En pratique, deux cas sont à envisager : ictère intermittent, ictère progressivement continu. Est-ce une lithiase, un cancer des voies biliaires ou du pancréas ?

On aura eu soin d'éliminer, bien entendu, la maladie de Hanot qui, si elle présente avec la forme intermittente quelques analogies, a aussi de très nombreuses divergences.

A. L'ICTÈRE EST INTERMITTENT

Par sa fréquence, la lithiase biliaire est le premier diagnostic qui s'offre à l'esprit. La confusion avec un néoplasme vatérien à type intestinal ou, plus accessoirement cholédocien, peut être longtemps permise.

Des douleurs à type de colique hépatique peuvent se

voir dans les deux cas, de même que, dans les deux, elles peuvent manquer, étant donné l'âge des malades.

Tous deux peuvent être suivis de phénomènes infectieux, parfois même de présence de sang dans le liquide duodénal, très rare d'ailleurs dans les calculs du cholédoque. Aussi, la dénomination « d'ictère variable, douloureux, fébrile », ne peut-elle suffire à différencier la jaunisse calculeuse de la néoplasique.

Il faut rechercher avec le plus grand soin les deux signes qui, du point de vue clinique, arbitrent le diagnostic ; l'augmentation de volume de la vésicule, la diarrhée.

Le premier invite à rechercher l'obstruction néoplasique des voies biliaires basses, le second vient étayer cette opinion, puisque la constipation est la règle dans l'ictère lithiasique.

Donc :

— ictère intermittent + { petite vésicule / constipation } = lithiase.

— ictère intermittent + { grosse vésicule / diarrhée } = cancer de l'A.V

Nous verrons ce que l'on peut attendre du laboratoire dans cette variété.

B. L'ICTÈRE EST PROGRESSIF

Après avoir écarté le diagnostic de compression des voies biliaires par un kyste hydatique de la face inférieure du foie, une bride, une adhérence au cours d'un ulcus duodénal ; devant cet ensemble gros foie,

grosse vésicule, ictère noir, que l'on soupçonne d'être d'origine néoplasique par son amaigrissement rapide, sa cachexie, de quelle variété anatomique de cancer s'agit-il ?

Pancréas, voies biliaires supérieures, inférieures extra-ampullaires, ou canal de Wirsung ?.

a) **Cancer de la tête du pancréas ?**

C'est le plus fréquent. Outre l'intensité de la dénutrition, on notera, par le tubage ou les quelques épreuves habituelles ayant une réelle valeur, l'absence de ferments pancréatiques et celle, absolue, de la bile.

b) **Cancer des voies biliaires supérieures ?**

L'ictère, au début, n'est pas toujours accompagné d'une décoloration absolue des matières, tant que vésicule et cystique sont seuls touchés. Le signe de Courvoisier-Terrier est tardif, la sécrétion pancréatique normale.

Le cancer de l'hépatique ne se compliquerait pas de dilatation vésiculaire, et sa confusion serait facile avec la cancérisation d'un ganglion comprimant le hile.

c) **Cancer des voies biliaires inférieures ?**

Il nous semble impossible de distinguer entre elles les variétés de néoplasmes du cholédoque proprement dit, et la forme cholédocienne, intra-duodénale, des cancers de l'A. V., (dans leur forme à ictère continu). Tous s'accompagnent de rétention biliaire, persistance du suc pancréatique, et de possibilité d'hémorragies.

Mais cet ensemble permettra de les différencier du

cancer de la tête du pancréas, qui, lui ne s'accompagne pas d'hémorragies intestinales et qui tarit la sécrétion du suc pancréatique.

d) **Cancer vatérien, variété Wirsungienne ?**

Un seul signe le distingue du néo du pancréas, c'est la possibilité d'hémorragies intestinales.

La suppression de la sécrétion pancréatique empêche de le confondre avec la forme à ictère continu du cancer vatérien, variété cholédocienne.

En résumé : en cas d'ictère continu avec grosse vésicule, on doit rechercher l'état de la sécrétion pancréatique, les hémorragies, d'où d'importance pour le diagnostic des méthodes modernes d'examen du carrefour duodénal.

EXAMENS DE LABORATOIRE

Ces examens se proposent pour but de mettre en évidence les variations des sécrétions biliaires et pancréatiques, ainsi que de rechercher la présence anormale de sang, soit dans les fèces, soit dans le liquide duodénal.

Si les premières méthodes semblent, à l'heure actuelle supplantées par le tubage d'Einhorn, plus précis et permettant de n'opérer que sur du suc pur, il est cependant permis d'en conserver quelques-unes pour les cas où, (soit que le malade le refuse, soit que l'olive ne puisse franchir le pylore), le tubage ne réussit pas.

En pratique, l'absence de sécrétion biliaire étant jugée par la décoloration des selles,c'est l'insuffisance pancréatique qui est recherchée, c'est elle que nous étudierons principalement.

Elle peut être jugée de deux façons, par l'examen des fèces, par étude du liquide duodénal recueilli par tubage.

I. — EXAMEN DES FÈCES

Par cette méthode, l'activité pancréatique ne peut être jugée qu'indirectement, puisqu'on ne peut, avec certitude, rechercher les ferments.

1° Graisses

Pour Carnot, le dosage chimique des graisses neutres et saponifiées ne donne de résultats satisfaisants que dans les cas extrêmes où il y a rétention bilio-pancréatique simultanée. En effet, si l'absorption peut se faire assez complètement grâce à la bile, la saponification exige la présence de la lipase pancréatique.

Nous empruntons à Carnot le tableau ci-dessous.

		Normalement	Déficit P B total
		—	—
Absorption		90 %	90 à 15 %
Dédoublement général		75 %	15 %
Pourcentage	G. N.	24	80
	Ac. G.	39	10
	S	37	5

D'après M. et H. Labbé, entre 90 et 48 % d'absorption des graisses on ne peut affirmer l'insuffisance pancréa-

tique que s'il existe en même temps un nucleus-test et une baisse générale du coefficient d'absorption des matières azotées.

2° Substances albuminoïdes

L'épreuve de Schmidt conserve sa valeur, mais sous deux conditions : que la traversée intestinale ne soit ni inférieure à 20 heures ni supérieure à trente ; qu'au cas où l'épreuve serait positive (noyaux intacts), elle devienne négative (noyaux digérés), par contre-épreuve avec opothérapie pancréatique (Marcel Labbé).

3° Substances hydrocarbonées

Le pouvoir amylolytique est soumis à trop de causes d'erreurs pour être recherché dans les fèces.

II. — EXAMEN DU SUC DUODÉNAL

Est essentiellement pratiqué actuellement par la méthode du tubage d'Einhorn. Au cas d'échec on peut avoir recours au repas de Boldyreff-Volhart, en recueillant trois quarts d'heure après l'ingestion d'huile, le liquide contenu dans l'estomac, Mais, malgré la différence de densité, les liquides gastrique et duodénal sont souvent mélangés, ce qui gêne l'examen.

1° Le tubage duodénal

Méthode réalisant d'importants progrès, le tubage n'est cependant pas possible dans tous les cas : ses insuccès sont fréquents, tenant soit à la pusillanimité du

malade soit à ce que, pour des causes diverses, l'olive ne puisse franchir le pylore. Il faut répéter les tentatives, enseigner au malade les positions successives qu'il doit prendre.

Sa réussite permet la recherche et le dosage de la bile et du suc pancréatique, la recherche du sang.

A. — La bile

La bile A, de coloration jaune d'or, est recherchée qualitativement, (en cas de quantité minime), par la méthode de Hay, en employant des dilutions successives de liquide duodénal.

Quantitativement par dilution et méthode colorimétrique.

L'épreuve de Meltzer-Lyon provoque l'apparition de bile B, foncée, puis de bile C, très claire.

B. — Le suc pancréatique

Généralités. — La sécrétion pancréatique n'est pas uniforme, continue, aussi un dosage fait sur le premier suc recueilli, et sur lui exclusivement, risquerait de ne donner que des résultats peu précis. D'où l'utilité de pratiquer un dosage comparatif sur la sécrétion normale, et sur celle obtenue après excitation par diverses substances — ingestion d'acide chlorhydrique 1 ‰ (Carnot), de lait (Chiray et Lebon), injection d'un c. c. de sécrétine (Carnot).

De plus, Chiray et Lebon, en accord avec Einhorn indiquent les règles de prudence suivantes :

— La richesse globale du suc duodénal en ferments pancréatiques varie dans des proportions notables d'un sujet à l'autre, toutes conditions égales.

— Elle n'est pas constante chez un même sujet et varie d'un examen à l'autre, et même dans les divers prélèvements d'un seul tubage soit en liquide normal, soit en liquide obtenu après excitation.

— Il n'y a le plus souvent pas de parallélisme entre les variations quantitatives que subissent les taux des trois types de ferments, au cours de dosages successifs.

D'où le précepte de prendre surtout, comme test de l'activité pancréatique, le ferment dont la mesure soit la plus commode et la plus sûre : la lipase.

Recherche de la lipase

Méthode de Carnot et Mauban

Plaques de gélose-graisse sur lesquelles on laisse tomber des dilutions successives de suc, mises à l'étuve à 38° pendant deux heures, et révélées par une solution de sulfate de cuivre à 5 %.

Production de taches de savon colorées en bleu intense.

Méthode de Bondi

Consiste à évaluer le taux des acides gras mis en liberté par l'action du suc duodénal sur l'huile d'olives.

Recherche de la trypsine

Méthode de Carnot et Mauban

Utilise pour le dosage le temps mis par le suc duodénal à clarifier une solution trouble d'ovalbumine à $1/_{00}^{e}$.

Méthode de Mett.

Plaques ou tubes au sérum de cheval sur lesquelles on fait agir le suc, compte tenu de la dilution, de ce suc et du dernier point digéré.

Recherche de l'amylase

Méthode de Carnot et Mauban

Plaques à la gélose-amidon sur lesquelles ils font agir des dilutions de suc, et révèlent à la liqueur iodo-iodurée.

Production de godets blancs avec un halo rouge.

C — Recherche du sang

Elle se fera par les méthodes habituelles : techniques de Meyer, Weber ou Rolland.

2° Résultats donnés par le tubage

Avec Carnot et Gaehlinger, on peut distinguer les éventualités suivantes, au cours d'un ictère par rétention.

1. — Pas de rétention bilio-pancréatique mais présence de sang

Il s'agit alors d'une rémission au cours de l'ictère intermittent du néoplasme vatérien. On peut trouver également des leucocytes, indice de l'infection coexistante.

Ce tubage demande à être répété, un examen ultérieur venant montrer l'absence de bile coïncidant avec une nouvelle poussée d'ictère.

II. — Rétention biliaire sans rétention pancréatique

a) **Absence de sang.**

Cet ensemble est en faveur d'une compression des voies biliaires supérieures, par bride, kyste, ganglion. Ce peut être également une oblitération du cholédoque par calcul, quoique certains cas puissent s'accompagner de très légères hémorragies.

Pratiquer une épreuve de Meltzer-Lyon qui, ainsi que l'indique Mac Clure, peut en mobilisant un peu le calcul, livrer passage à une certaine quantité de bile.

b) **Présence de sang.**

Plusieurs affections peuvent donner cet ensemble acholie duodénale, persistance de la sécrétion pancréatique, hémorragies. Ce sont les variétés ampullaire et cholédocienne du cancer de l'AV, les cancers des voies biliaires supérieures, (où l'hémorragie est moins fréquente).

Le tubage ne vient donc qu'écarter la participation pancréatique : la clinique doit essayer de préciser le diagnostic.

L'hémorragie est le caractère important, elle est abondante, se retrouve à plusieurs examens, teintant l'ensemble du liquide, caractère la distinguant des hé-

morragies microscopiques auxquelles certains calculs peuvent donner lieu.

Une épreuve de Meltzer-Lyon permettant de retirer du sang pur, a pu, dans un cas, faire soupçonner le cancer cholédocien.

III — Rétention totale bilio-pancréatique

a) **Absence de sang.**

L'absence de ce dernier élément fait supposer que la lésion n'est pas duodénale, la compression des deux voies d'excrétion montre son étendue, signes en faveur, au cours d'un ictère contenu, du cancer de la tête du pancréas.

b) **Présence de sang.**

Cet élément viendrait modifier le diagnostic et serait en faveur d'un néoplasme vatérien à type pancréatique.

En résumé : Le tubage duodénal possède, au point de vue du diagnostic des cancers de l'ampoule de Vater, deux grands avantages : il permet, au cours d'un ictère, d'écarter de façon absolue la participation pancréatique, il montre la présence d'hémorragies.

OBSERVATIONS

Type ampullome

Obs. I. — (Malade du service de Clinique Médicale de l'Hôtel-Dieu. M. le Pr Carnot).

M. D..., 63 ans.

Histoire de la maladie.

Envoyé par son médecin pour un ictère chronique, ce malade raconte l'histoire suivante.

Bien portant jusqu'en mai 1926, ressent subitement, un matin, *une douleur* intense au voisinage et à droite de l'ombilic, douleur passagère ne durant que quelques minutes.

Cinq à six jours après, il constate la teinte de plus en plus foncée des urines qui deviennent « jus de pruneaux ». Courte réapparition des douleurs 10 à 12 jours après les premières, suivies de l'apparition franche *de l'ictère* avec décoloration des matières et vives démangeaisons.

La jaunisse dura 3 mois, s'accompagnant d'un état de dépression accentué

1re rémission. Puis l'ictère disparut spontanément ne persistant un peu qu'au niveau des conjonctives et du cuir chevelu, atteint de calvitie. Les selles s'étaient recolorées, les urines redevenues claires.

L'état général s'améliore, le malade reprend des forces et peut pendant trois semaines recommencer à travailler et à faire de la bicyclette.

Cette rémission dure 5 mois.

En janvier 1927. *Rechute.*

Ictère par rétention, fatigue. Durée 2 mois. Puis la jaunisse *diminue à nouveau*, mais est loin de disparaître, les urines restant foncées, les selles décolorées ou peu teintées.

Pendant 10 mois, *alternatives* d'accentuation et de diminution. Episode particulier en novembre 1927, zona de la face externe de la cuisse gauche d'une durée de 3 semaines.

Enfin, en *janvier 1928*, l'ictère fonce rapidement et devient définitif.

Examen a son entrée dans le service.

Ictère : très foncé, vert olive, des téguments, teinte ictérique des muqueuses.

Prurit intense : nombreuses traces de grattage.

Urines : rares, un quart de litre, noires, riches en pigments et acides biliaires.

Matières complètement décolorées, couleur mastic.

Bradycardie légère. Xanthopsie.

Etat général assez bien conservé, appétit resté excellent.

Abdomen.

Foie : gros, lisse, déborde de 4 travers de doigts.

On sent au niveau de la vésicule une tumeur ronde dont la nature est discutée (vessie ou lobe g.), tant le signe de C. T. paraît important pour le diagnostic en raison de l'intermittence de l'ictère pendant plus de 20 mois.

L'opération montra plus tard qu'il s'agissait bien là d'une grosse vésicule. La *radiographie* ne montra pas de déformation importante du duodénum, non plus que de la vésicule, mais elle signala une sensibilité nette du duodénum.

Chimisme gastrique.

Les épreuves n'en furent pas faites, quatre tubages ayant échoué, et le malade étant, d'ailleurs pressé de se faire opérer.

Compte-rendu opératoire.

(M. Bergeret, 7 février 1928).

Rachianesthésie.

Vésicule biliaire distendue, ne contenant pas de calculs, pas plus que dans les voies biliaires.

On sent une masse anormale dans la paroi duodénale, du volume d'une noisette, au niveau de l'ampoule.

On ouvre le duodénum et on excise la tumeur au bistouri. Au cours de cette exclusion le cholédoque se trouva dégagé et un flot de bile jaune clair, de provenance hépatique, commença à sourdre par la plaie duodénale.

Suture du duodénum. Drainage abdominal avec une mèche sous-hépatique.

Malade revu le 10 mars.

La jaunisse a diminué des trois quarts. Les matières sont presque normales, les urines jaune d'or. Le pouls est un peu lent, le prurit, moins violent, persiste encore un peu.

Légère fistule à l'angle externe de la plaie, en voie de cicatrisation.

Examen histologique.

La pièce, très petite, ne permet pas de retrouver une parcelle de tissu normal.

Il s'agit d'un épithélioma à cellules cylindriques avec de nombreuses coupes de glandes bordées de cellules à mucus, ce qui autorise à mettre la muqueuse intestinale comme point de départ de la lésion néoplasique.

Par places cet épithélioma tend à se transformer en carcinome ; les formes de division sont cependant peu nombreuses

Obs. II. — Malade de Carnot et Libert, S. M. H., juin 1921).

Femme de 58 ans, entrant le 24 janvier 1921, à l'hôpital Beaujon, pour un ictère foncé datant d'un mois.

Six ans auparavant, elle a déjà eu une jaunisse passagère avec douleurs vives dans l'hypocondre droit (coliques hépatiques ?) Depuis pas d'autres crises douloureuses.

A son entrée, elle raconte que l'ictère est survenu insidieusement, sans douleurs ni troubles digestifs (anorexie, vomissements ou diarrhée). D'abord léger, il devint rapidement progressif, mais avec des alternatives d'intensité.

Examen.

Malade en mauvais état général garde le lit, très amaigrie.

L'ictère est intense, brun vert. Les urines foncées contiennent des sels et des acides biliaires ; les matières sont décolorées.

Le foie, augmenté de volume déborde de trois travers de doigts. Il est régulier, tendu, mobile avec la respiration.

La vésicule n'est pas nettement palpable, on sent un empâtement profond à ce niveau.

Le diagnostic de probabilité est celui de cancer de la tête du pancréas.

Laboratoire.

Le tubage ne pénètre pas, à deux reprises. Après repas de Boldyreff : on obtient un liquide incolore, non acide, muqueux, contenant des ferments pancréatiques. La lipase est active à 1,6 0/0. Donc rétention biliaire sans rétention pancréatique.

15 jours après l'entrée. Rémission.

Diminution de l'ictère. Recoloration des matières, les urines ne contiennent plus de sels ni de pigments biliaires. Mais l'état général reste mauvais.

Un nouveau *tubage* (5 mars) réussit :

présence de bile,

grande richesse en ferments pancréatiques.

Lipase, trypsine, amylase : actives au delà de 1/2 000.

Mais la fièvre s'élève, à oscillations à type bilio-septique avec grands frissons, chaleurs, sueurs, survenant tous les jours ou tous les deux jours.

Bientôt rechute.

Les matières se décolorent, les urines se foncent. La vési-

cule biliaire devient maintenant très apparente. Masse piriforme à la partie inférieure du foie.

Deux nouveaux *tubages* sont pratiqués :

liquide dépourvu de bile,
riche en ferments pancréatiques (les 3).
Sanguinolenté.

L'aspect en était brun-rougeâtre : Weber, Meyer, Rolland +

Enfin, l'ictère devient définitif.

L'ensemble de ces signes fait songer à un cancer de l'A. V., et l'opération est pratiquée le 31 mars.

Compte rendu opératoire (M. Cadenat).

Enorme vésicule.

Cholédoque gros comme l'intestin grêle.

On sent une tumeur de la mortaise duodéno-pancréatique.

Abouchement de la vésicule à l'estomac.

Suites opératoires mauvaises. Mort le 16 avril.

Autopsie.

Le duodénum est envahi par une tumeur dure, bourgeonnante, poussant de longues végétations, très villeuses par places, avec de grands pandicules dont certains, mal irrigués, se détachent. Le suintement de ces masses expliquait l'aspect hémorragique du liquide. Elles avaient obstrué le cholédoque, d'abord temporairement, puis définitivement.

Les voies biliaires sont fortement distendues Le foie, volumineux, teinté de bile, est sclérosé avec une forte infiltration leucocytaire, mais sans infection canaliculaire violente.

La tête pancréatique est volumineuse, infiltré de leucocytes, presque purulente. Il y a infection ancienne avec sclérose canaliculaire.

Examen histologique.

Epithélioma à point de départ duodénal, ne conservant pas une topographie glandulaire typique.

Autres observations d'ampullome.

Thèse Busson : observations de Stokes, Feréol, Pilliet, Morax.

Thèse Chambras : obs de Hanot, Rendu, Dominici.

Roger et Lapeyre.

Type cholédocien

Obs. III. — Ray. Durand-Fardel. *Presse Médicale*, juin 1896.

Variété cholédocienne, type intermittent.

Homme de 58 ans. Se réveille le 4 septembre avec la jaunisse : les matières sont peu ou pas colorées, d'aspect graisseux

Examen le 20 septembre.

L'ictère persiste, avec perte de l'appétit et amaigrissement.

Le *14 novembre.*

Ictère accentué, sans être vert.

Décoloration des matières ; urines ictériques.

Amaigrissement notable.

Appétit conservé, forces suffisantes.

Le foie déborde de 4 cm.

La vésicule biliaire est grosse, résistante, facile à palper.

Le 15 janvier. Rémission.

Les selles reprennent un aspect normal.

L'ictère s'éclaircit « un peu ».

L'état général est satisfaisant, la vésicule biliaire moins distendue.

Le 21 février. Rechute.

L'état général est mauvais (le malade a eu dans l'intervalle une complication pulmonaire. L'ictère se fonce de plus en plus, les matières sont décolorées.

Le foie, la V. B., sont comme à l'entrée.

10 mars.

L'état du malade est devenu de plus en plus grave. Délire tranquille avec descente progressive jusqu'à la normale, de la température pendant les cinq derniers jours.

Autopsie.

Foie : gros et dur, vert foncé.

Voies biliaires très distendues, renfermant une bile visqueuse et colorée.

Cholédoque : en le fendant selon sa longueur on voit, à son point d'abouchement dans la paroi intestinale, faisant saillie dans sa lumière, une petite masse arrondie de la grosseur d'un noyau de cerise, de consistance assez dure, de coloration blanchâtre. Elle est implantée sur une base indurée qui se continue dans la paroi intestinale.

On voit au niveau de l'ampoule de Vater une petite masse irrégulièrement arrondie, en forme de plateau à peine saillant d'un cm. de diamètre. Vers le centre de ce plateau, on peut distinguer un petit orifice aplati, perméable à un stylet qui pénètre dans le canal de Wirsung.

L'orifice du cholédoque ne peut être trouvé.

Le pancréas présente son aspect normal, et son canal excréteur n'est pas dilaté.

Histo-pathologie.

La masse polypeuse, formée de minces bandes de tissu musculaire, se détachant nettement de la paroi du cholédoque renferme, dans des loges circonscrites par ces bandes, des cavités glandulaires tapissées d'épithélium cylindrique, et, dans leur intervalle un carcinome partiellement typique.

Obs. IV. — Souques et Aynaud. S. M. H. 1907 (malade n° 2).

Homme de 72 ans.

Début de la maladie par amaigrissement, coliques, un peu de diarrhée.

15 jours après :

Ictère avec décoloration des matières. Cet ictère est progressif, s'accompagne d'un amaigrissement marqué, et le malade meurt 3 mois après le début.

Autopsie :

Petite tumeur de l'ampoule de Vater, arrondie, soulevant la muqueuse.

Epithélioma cylindrique obstruant la lumière du cholédoque et infiltrant ses parois.

Autres observations de variété cholédocienne

Thèse Busson : Frerichs. Merkel (2 cas)

Thèse Chambras : Ray. Durand-Fardel.

Observations de Rimbaud et Anglada. Souques et Aynaud. Chiray, Benda, Milochevitch, Damade et Villar.

Type Wirsungien

Obs. V. — Letulle et Verliac. S. M. H. 1906.

Femme de 68 ans.

Début : janvier 1905.

Après un refroidissement survient une jaunisse intense, avec décoloration des matières et prurit très vif Pas de douleurs.

Bientôt on constate une inappétence générale avec anorexie élective pour la viande et les graisses. L'amaigrissement est notable.

L'état de la malade reste stationnaire jusqu'en juin.

Examen : (5-6 mois après le début).

Ictère vert avec traces de grattage.

Urines très foncées contenant des pigments biliaires.

Le foie déborde de 10 cm. Son bord inférieur est lisse, net et tranchant.

La vésicule biliaire est distendue, non douloureuse. La rate n'est pas grosse, la température oscille autour de 38°.

Bientôt, la malade, somnolente, s'affaiblit

Le 25 juin :

Pour la première fois, coliques intenses.

La diarrhée s'installe à demeure, cependant que les selles reprennent une couleur jaunâtre.

La température s'abaisse progressivement jusqu'à la normale, et la mort survient le 5 juillet.

Autopsie :

Foie : gros, creusé de nombreuses cavités remplies de pus biliaire. Les canaux biliaires sont distendus par une bile jaune, sale et épaisse. La vésicule biliaire est énorme et contient, en plus de la bile, quelques graviers noirâtres très friables.

Le pancréas présente une distension considérable du canal de Wirsung où une sonde, introduite, vient buter contre l'ampoule de Vater et ne peut passer.

Le cholédoque est rétréci, mais perméable.

Il n'y a aucune trace visible d'abouchement du canal de Wirsung à la muqueuse vatérienne, la fin de ce canal étant obstruée par un carcinome.

Autres observations de variété Wirsungienne

Thèse Busson : malade d'Avezou.

Observation de Carnot et Harvier.

CONCLUSIONS

I. L'étude clinique des cancers de l'ampoule de Vater permet de leur décrire deux formes principales selon que l'ictère dont ils s'accompagnent est :

soit intermittent,
soit continu.

II. L'étude anatomo-pathologique individualise, selon le point de départ de la lésion néoplasique, trois variétés :

a) Intestinale
correspondant à la forme intermittente.

b) Cholédocienne
pouvant se présenter sous les deux aspects cliniques.

c) Wirsungienne
se traduisant par un ictère continu.

III. De ces trois variétés, la mieux individualisée est la première, « l'*ampullome* » qui se caractérise par le syndrome.

Ictère intermittent.
Signe de Courvoisier-Terrier.

Persistance de l'excrétion du suc pancréatique.

Fréquence des signes intestinaux, diarrhée, hémorragies.

Elle diffère de l'ictère intermittent dû aux calculs du cholédoque par l'augmentation de volume de la vésicule biliaire et les signes intestinaux.

IV. La variété *cholédocienne*, dans sa forme intermittente, ressemble à l'ampullome.

Dans la forme à ictère continu, elle se distingue du cancer de la tête du pancréas par la persistance de l'excrétion du suc pancréatique. Son diagnostic avec les néoplasmes cholédociens extra-ampullaires, ou vésiculaires, est le plus souvent impossible.

V. La variété *wirsungienne* ne pourrait être distinguée du cancer de la tête du pancréas que par la présence de sang dans les selles et surtout dans le liquide duodénal.

VI. En donnant la possibilité d'évaluer de façon précise la nature du contenu duodénal, la méthode d'Einhorn vient faciliter l'étude des cancers de l'ampoule de Vater, et permettra vraisemblablement le diagnostic de cas, sans elle, méconnus.

Vu, le Doyen,
H. ROGER.

Vu, le Président,
CARNOT

Vu et permis d imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

1840. Durand-Fardel. — *Archives générales de médecine.*

1846. W. Stokes. — *The Dublin quaterly medical sciences.*

1863. Féréol. — *Recueil des travaux de la Soc. Medic. d'obs.*, t. III, p. 123.

1868. Merkel. — *Wiener medizinische presse.*

1890. Busson. — *Th. Paris*, citant les cas ci-dessus et ceux de : Avezou, Morax, A. Pilliet.

1895. Pic. — Neo. primitif du duodénum (*Presse Médicale*).

1896. Hanot-Rendu. — *Bulletin de la S. M. H.*

1896. Ray. Durand-Fardel. — *Presse médicale.*

1899. Dominici. — *Presse médicale.*

1906. Letulle. — *Presse Médicale*, p. 256.

1906 Letulle et Verliac. — *S. M. H.*, janv.

1906. Carnot et Hanier. — *S. M. H.*, mars

1906. Chambras. — *Thèse Paris*, n° 59.

1907. Souques et Aynaud. — *S. M. H.*, p 92.

1907. Aynaud. — *Revue générale G. Med. Hôpitaux.*

1909. Rimbaud et Anglada — *Province médicale.*

1909. Cotte. — *Revue de chirurgie*, n° 6.

1913. Roger et Lapeyre. — *Archives mal. appareil digestif.*

1921. Rathery et Cambessedès. — *S. M. H.*, juin.

1921. Carnot et Libert. — *S. M. H.*, juin.

1922. Damade. — *Journal de méd. de Bordeaux*, mai.

1923. Carnot et Gachlinger. — *Paris médic.*, mai.

1924. Chiray-Benda-Milochevitch. — *Paris médical.*

1924. Chiray et Lebon. — *Le tubage duodénal*, (Paris).

1927. Einhorn. — *Le tube duodénal*, (Masson, Paris).

1928. Carnot. — *Paris médical*, mai.

Traités de médecine :

Gilbert et Carnot. — Article : *maladies du Pancréas* (Carnot).

Roger-Widal-Teissier. — Article : *Cancer de l'ampoule de Vater* (Parmentier et Chabrol).

Sergent. — Article : *Maladies du Pancréas*, (Faroy).

Collection Castaigne. — *Les maladies du foie et des voies biliaires* (N. Fiessinger).

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION 7

HISTORIQUE 9

GÉNÉRALITÉS 12

Chap. I. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE 15

Définition 15

Aspect 16

Histologie 17

Complications 18

Chap. II. — ETUDE CLINIQUE 20

Début 21

Période d'Etat 22

I. L'ictère 22

Le syndrome ictère 22

Son évolution 22

F. intermittente 22

F. continue 23

II. Troubles digestifs 26

III. Douleurs 27

IV. Altérations de l'état général 28

V. Phénomènes infectieux 29

Chap. III. — FORMES ANATOMO-CLINIQUES 30

I. Type intestinal 30

II. Type pancréatique 32

III. Type cholédocien 33

Chap. IV. — Diagnostic 34
A. L'ictère est intermittent 34
B. L'ictère est progressif 35
Examens de laboratoire 37
I. Examen des fèces 38
II. Examen du suc duodénal 39
1° Le tubage 40
2° Résultats donnés par le tubage 42
Observations 45
Type ampullome 48
Type cholédocien 50
Type wirsungien 52
Conclusions 55
Bibliographie 57

1928. St-Amand (Cher) — Imprimerie A. CLERC